

UNIVERSIDADE FEDERAL DE SANTA CATARINA  
CENTRO DE CIÊNCIAS DA SAÚDE  
DEPARTAMENTO DE PEDIATRIA

## Coréia de Sydenham

Estudo Clínico-evolutivo de 53 casos

Ylmar Corrêa Neto

Umberto João D'Avila

Florianópolis, junho de 1988

UNIVERSIDADE FEDERAL DE SANTA CATARINA  
CENTRO DE CIÊNCIAS DA SAÚDE  
DEPARTAMENTO DE PEDIATRIA

Nota 10  
am h

Coréia de Sydenham  
Estudo Clínico-evolutivo de 53 casos

Umberto João D'Avila \*  
Ylmar Corrêa Neto \*

\* Doutorandos da 11ª fase de medicina da UFSC.

Florianópolis, junho de 1988

### **Agradecimentos**

Dr. Ronaldo Melo da Silva,  
pela sugestão do tema e orientação.

Dr. Jorge H. Barbato Filho,  
Dr. Mauricio Laerte Silva,  
Dr. Lúcio Botelho,  
Dr. Luis Flávio Gonçalves,  
pelos esclarecimentos e colaborações.

## SUMÁRIO

Resumo .....	03
Introdução .....	04
Casuística e Métodos .....	05
Resultados .....	07
Discussão .....	20
Abstract .....	29
Referências .....	30



## RESUMO

Todos os pacientes com primeiros episódios de Corêia de Sydenham internados no Hospital Infantil Joana de Gusmão e no Hospital Universitário, ambos de Florianópolis, Brasil, entre 1980 e 1987 foram analisados. A média de novos casos por ano foi de 6,6. A média de idade foi de  $9,62 \pm 3,16$  anos, com uma relação feminino-masculino de 1,3:1. Todos os pacientes apresentaram movimentos coreicos e as manifestações neurológicas mais frequentemente associadas foram hipotonia muscular (67,9%), transtornos da fala (67,9%) e labilidade emocional (56,6%). Apenas 7,5% dos casos apresentaram hemicorêia. Houve um predomínio de corêia pura (67,9%). Todos os pacientes com cardiopatia reumática associada ao primeiro episódio (11 casos) apresentaram insuficiência mitral. Trinta e dois pacientes foram seguidos por um período mínimo de 1 ano, com média de  $3,5 \pm 1,9$  anos. Ao final do seguimento, 40,7% dos pacientes sofreu recidiva de corêia, um terço apresentou cardiopatia reumática e um quarto artrite reumática em alguma época. Dos pacientes inicialmente sem envolvimento cardíaco, 8,7% "desenvolveram" cardiopatia reumática.

## INTRODUÇÃO

A Coréia de Sydenham, ou coréia minor, caracteriza-se por movimentos involuntários, bruscos, rápidos, arritmicos e irregulares com predomínio das extremidades distais dos membros e face, associadas a hipotonia muscular e labilidade emocional. É uma doença predominantemente da infância, de início habitualmente agudo.

Descrita por THOMAS SYDENHAM em 1684 (2), foi relacionada com a doença reumática no início do século XIX (6). Em 1944, T. DUCKETT JONES considerou-a manifestação maior de febre reumática (14).

A fisiopatologia da Coréia de Sydenham permanece obscura, mas alguns estudos já demonstraram a presença de anticorpos no soro dos pacientes coreicos que se ligam ao citoplasma de células do corpo estriado e da substância negra (3,12,21). Estes anticorpos também reagem com antígenos estreptocócicos (3,21). Os níveis séricos dos anticorpos se correlacionam com o quadro clínico da doença (21).

O objetivo do presente trabalho é analisar as características clínicas da Coréia de Sydenham (C.S.) e sua relação com outras manifestações da febre reumática.

## CASUÍSTICA E MÉTODOS

Foram estudados 56 pacientes internados no período de 1980 a 1987 no Serviço de Neuropediatria do Hospital Infantil Joana de Gusmão (H.I.J.G.) e no Serviço de Pediatria do Hospital Universitário (H.U.), Florianópolis, Brasil, portadores de Coreia de Sydenham. Excluímos 3 pacientes do estudo por não possuírem os primeiros episódios coreicos documentados. Trinta e uma das primeiras internações ocorreram no H.I.J.G. e 22 no H.U..

Consideramos portadores de Coreia Pura aqueles pacientes que não apresentavam outras manifestações classificadas como maiores nos Critérios Modificados de Jones (1) em algum momento da evolução, nos quais foram descartadas outras etiologias para o síndrome coreico.

Dos 53 pacientes em que o primeiro episódio de C.S. pode ser estudado, 32 foram acompanhados por um período mínimo arbitrariamente estipulado de 1 ano, e 15 abandonaram o controle médico ambulatorial com menos de um ano de seguimento. Seis pacientes não foram incluídos no estudo do seguimento por não haverem completado 1 ano do primeiro episódio de C.S..

Consideramos recidiva de C.S. o reaparecimento de movimentos coreicos após um período em que o paciente se encontrou livre de medicação sintomática específica.

Todos os pacientes, independentemente da duração prévia do quadro coreico, foram hospitalizados em quartos individualizados, em ambiente com iluminação reduzida, com repouso relativo.

Os exames laboratoriais não foram realizados em um único laboratório. A interpretação dos resultados levou em conta os diversos métodos utilizados.

Os resultados, quando necessário, receberam tratamento estatístico através do cálculo de Coeficiente de associação de Yule para tabelas de contingência 2x2. O Teste do qui-quadrado simplificado para tabelas de contingência 2x2 com a correção de Yates; as medidas de tendência central mediana, moda, e média aritmética, associado ao desvio padrão e expresso como  $\bar{X} \pm 1S$ ; o Teste F para 2 variâncias; e o Teste t de Student para populações homocedásticas. O nível de significância adotado na demonstração de hipóteses nulas foi  $P > 0,1$ .



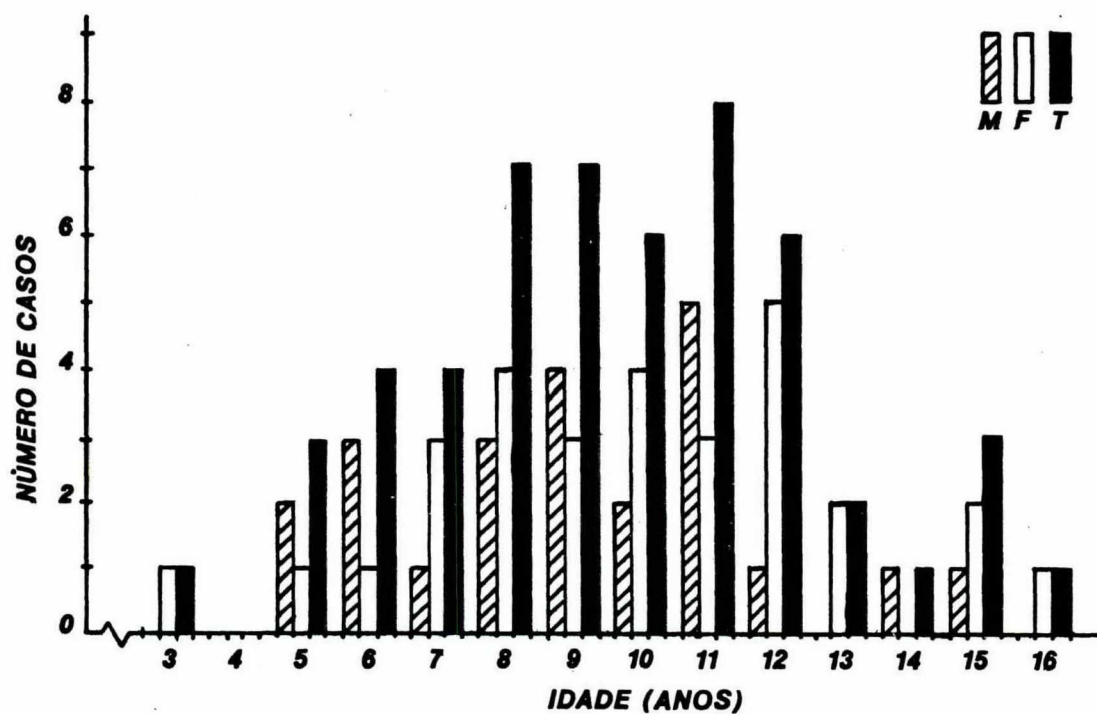
## RESULTADOS

Dos 53 pacientes estudados, 30 (56,6%) eram do sexo feminino e 23 (43,4%) do sexo masculino, correspondendo a uma relação feminino-masculino de cerca de 1,3:1.

A idade no primeiro episódio variou de 3 a 16 anos com média de  $9,62 \pm 3,16$  anos (Gráfico). Não houve diferença estatisticamente significativa entre as variâncias (Teste F,  $P > 0,1$ ) e as médias (Teste t,  $P > 0,1$ ) das idades nos dois sexos.

Na faixa etária de 3 a 10 anos 53,1% dos pacientes eram do sexo feminino contra 61,9% nos maiores de 10 anos. Entretanto, este aumento de incidência no sexo feminino não é estatisticamente significativo (Teste  $\chi^2$   $P > 0,1$ ) e o grau de associação entre idade acima de 10 anos e predomínio do sexo feminino é positivo, mas fraco (Coeficiente de associação de Yule de 0,18).

GRÁFICO. Distribuição de 53 casos de Corêia de Sydenham segundo o sexo e a idade no primeiro episódio.



Todos os pacientes eram procedentes do Estado de Santa Catarina, Brasil, sendo 47 (88,7%) da Grande Florianópolis. O número de casos novos por ano variou de 4 a 10, com média de 6,6 novos casos ano.

A variação da duração do quadro previamente a internação foi ampla, de 1 dia a cerca de 2 anos, com moda e mediana de 15 dias.

Dos 53 pacientes estudados, todos apresentaram movimentos coreicos, 67,9% apresentaram hipotonia e 67,9% transtornos da fala (Tabela 1). Encontramos alterações dos reflexos profundos em 45,3% dos pacientes, sendo estas observadas principalmente no reflexo patelar. Em 17 foram observados reflexos pendulares, 5 hiporreflexias e 4 fenômenos de suspensão. Em dois casos o quadro clínico foi dominado pela hipotonia (coreia parálitica). A forma generalizada de movimentos coreicos predominou no primeiro episódio com 49 casos, enquanto apenas 4 apresentaram hemicoreia (Tabela 2). Em virtude da subjetividade do dado e da multiplicidade dos examinadores a intensidade dos movimentos coreicos não foi estudada. Nas formas de movimento coreico onde estes foram mais intensos em um hemisorpo (coreia generalizada assimétrica e hemicoreia), tanto o hemisorpo direito quanto o esquerdo foram acometidos com frequência semelhante.

TABELA 01 - Sinais e sintomas neurológicos em 53 casos de  
Corêia de Sydenham (Primeiro episódio).

Sinal ou Sintoma	n	%
Movimentos coreicos	53	100,0
Hipotonia	36	67,9
Transtornos da Fala	36	67,9
Labilidade emocional	30	56,6
Sinal do pronador	27	50,9
Alterações dos Reflexos Motores		
Profundos	24	45,3
Impersistência motora da língua	20	37,3



TABELA 02 - Distribuição dos movimentos coreicos em 53 casos  
de Coréia de Sydenham (Primeiro episódio).

Distribuição	n	%
Generalizada	49	92,5
Simétrica	33	62,3
Assimétrica	16	30,2
Predomínio do Lado Direito	09	17,0
Predomínio do Lado Esquerdo	07	13,2
Hemicoréia	04	7,5
a Esquerda	02	3,8
a Direita	02	3,8

A Tabela 3 demonstra o predomínio da Coréia Pura (67,9%) no espectro de febre reumática assumido pelos 53 casos no primeiro episódio de C.S..

TABELA 03 - Espectro da Febre Reumática em 53 casos de  
Coréia de Sydenham (Primeiro episódio).

Tipo	n	%
Coréia	36	67,9
Coréia + Cardiopatia	07	13,2
Coréia + Artrite	07	13,2
Coréia + Cardiopatia + Artrite	02	3,8
Coréia + Cardiopatia + Nódulos Subcutâneos	01	1,9
Coréia + Cardiopatia + Artrite + Nódulos Subcutâneos	01	1,9

Dos 11 casos de Cardiopatia Reumática associados a C.S. 10 foram primeiramente observados durante a internação pelo distúrbio de movimento (Tabela 4) e o único caso onde o acometimento cardíaco já havia sido observado previamente ao início do quadro coreico necessitou, na vigência deste, de terapêutica apropriada para reagudização da cardiopatia. A insuficiência mitral reumática foi a cardiopatia mais frequentemente associada com o primeiro episódio de C.S., acometendo todos os pacientes com envolvimento cardíaco (Tabela 5). Oito pacientes apresentaram à ausculta cardíaca

sopros que foram considerados por suas características funcionais.

TABELA 04 - Manifestações de Febre Reumática, segundo a época da primeira observação, em 53 casos de Corêia de Sydenham (Primeiro episódio).

=====				
Manifestação	Primeira Observação		Total	
	-----		-----	
	antes do	durante o		
	1o. epi-	1o. epi-		
	sódio	sódio		
	Coreico	Coreico		
	n	n	n	%
=====				
Cardiopatía	01	10	11	20,8
Artrite	10	-	10	18,9
Nódulos Subcutâneos	01	01	02	3,8
=====				

TABELA 05 - Cardiopatias Reumáticas associadas a 53 casos de  
Coréia de Sydenham (Primeiro episódio).

Tipo	n	%
Insuficiência Mitral	07	13,2
Sequela de Insuficiência Mitral	03	5,7
Insuficiência Mitral + Pericardite	01	1,9

A dosagem da Antiestreptolisina O durante o episódio coreico revelou valores iguais ou superiores a 333 UT em 18 (41,9%) dos 43 pacientes que foram submetidos a este exame. A proteína-C-reativa foi encontrada no soro de 5 (12,8%) dos 39 pacientes testados. As mucoproteínas encontraram-se acima de 4,9 mg/dl em 10 (22,7%) dos 44 pacientes onde sua dosagem foi estabelecida.

O tempo de internação dos pacientes cuja estada no hospital deveu-se exclusivamente aos movimentos coreicos foi de 4 a 24 dias com média de  $10,3 \pm 4,2$  dias. A alta, todos os pacientes apresentavam evidente regressão dos movimentos coreicos a níveis que não comprometiam as atividades usuais ou o desaparecimento completo dos movimentos involuntários.

O haloperidol foi o medicamento sintomático único em 49 dos pacientes, sendo substituído por ácido valpróico

em 3 casos pelo não controle completo dos movimentos anormais.

As doses máximas variaram de 0,5 mg a 5,0 mg/dia, com média de 2,4 mg e moda e mediana de 2 mg/dia administradas por via oral individualizadas de acordo com a resposta clínica. Em 2 casos (6,1%) foram observados sinais de intoxicação por haloperidol, necessitando tratamento com biperideno. A duração do tratamento com haloperidol ou ácido valproico variou de 2 a 4 meses na maioria dos casos.

#### ACOMPANHAMENTO:

Foram seguidos 32 pacientes por um período que variou de 1 a 7,3 anos com média de  $3,5 \pm 1,9$  anos, com igual distribuição entre os sexos. As variâncias e as médias de idade no primeiro episódio no geral e por sexo foram estatisticamente semelhantes às do grupo de 53 pacientes inicialmente estudados (Teste F:  $P > 0,1$ , Teste t:  $P > 0,1$ ).

O percentual de pacientes que apresentou recidivas foi de 40,7%, sendo que 10 pacientes (31,2%) apresentaram uma recidiva, 2 pacientes (6,4%) 2 episódios de recidiva e 1 paciente (3,1%) 3 recidivas, totalizando 17 recidivas. Não observamos diferença estatisticamente significativa entre os índices de recidiva nos dois sexos (Tabela 6, Teste  $\chi^2$ :  $P > 0,1$ ). Também não encontramos diferenças estatisticamente



significantes entre os índices de recidiva naqueles pacientes que informaram haver seguido corretamente as medidas de profilaxia secundária com Penicilina ou Eritromicina (1 paciente) pelo menos até o episódio de recidiva e aqueles que fizeram uso irregular ou não fizeram profilaxia secundária (Tabela 7, Teste  $\chi^2$  :  $P > 0,1$ ). O intervalo entre o primeiro episódio e a primeira recidiva variou de 0,3 a 5 anos com média de  $1,8 \pm 1,4$  anos. No geral, a média do intervalo entre os episódios de coreia foi de  $1,5 \pm 1,3$  anos. Das 17 recidivas, em 8 os movimentos coreicos permaneceram com a mesma distribuição dos episódios anteriores. No restante houve tanto evolução de formas generalizadas para hemicorêicas como a situação inversa, mas em nenhum casos houve inversão do hemisorpo predominante nos casos de hemicorêia ou distribuição assimétrica de corêia generalizada.

TABELA 06 - Número de pacientes que apresentaram recidivas,  
por sexo, em 32 casos de Corêia de Sydenham  
(Acompanhamento).

Sexo	Recidiva	
	Sim	Não
Masculino	07 *	09
Feminino	06	10

Teste de  $x^2$ :  $P > 0,1$

TABELA 07 - Número de pacientes que apresentaram recidiva em  
relação com a realização de profilaxia  
secundária, em 32 casos de Corêia de Sydenham  
(Acompanhamento).

Profilaxia Secundária	Recidiva	
	Sim	Não
Sim	09 *	12
Não	04	09

\* Teste de  $x^2$ :  $P > 0,1$

A Tabela 8 mostra a evolução do espectro de febre reumática dos 32 pacientes durante o seguimento. Em um paciente a artrite considerada reumática se manifestou após o primeiro episódio de coréia. Dois pacientes (8,7% dos pacientes inicialmente sem acometimento cardíaco) desenvolveram cardiopatia reumática: um deles 1,5 ano após o primeiro episódio apresentou endocardite bacteriana associada a insuficiência aórtica reumática e o outro desenvolveu insuficiência mitral que foi observada pela primeira vez 3 anos após o primeiro episódio de C.S..

TABELA 08 - Evolução do espectro da Febre Reumática em 32 casos de Coréia de Sydenham.

Tipo	no 1o. episódio coreico		no fim do seguimento	
	n	%	n	%
Coréia	18	56,2	15	46,9
Coréia + Cardiopatia	06	18,8	08	25,0
Coréia + Artrite	05	15,7	06	18,8
Coréia + Cardiopatia + Artrite	02	6,2	02	6,2
Coréia + Cardiopatia + Nódulos				
Subcutâneos	01	3,1	01	3,1



Tanto no primeiro episódio de corêia quanto no seguimento não foram registrados óbitos.

## DISCUSSÃO

O Hospital Infantil Joana de Gusmão e o Hospital Universitário são dois centros de referência que recebem pacientes encaminhados de todo o estado de Santa Catarina, sendo responsáveis por praticamente todas as internações na sub-especialidade de Neuropediatria na Grande Florianópolis. Como 88,7% dos pacientes da nossa amostra é proveniente da Grande Florianópolis podemos considerar como cerca de 6,6% o número de internações por primeiros episódios de Coreia de Sydenham nesta região por ano.

A Coreia de Sydenham predomina no sexo feminino em uma proporção que varia, dependendo do estudo, de 1,3:1 (17) a 5:1 (7), sendo que na maioria esta proporção fica em torno de 2:1 (2,9,19). Na presente série este predomínio foi discreto, 1,3:1. Em um estudo recente (17), com 240 casos, foi observado que o predomínio de pacientes do sexo feminino só ocorreu no grupo de pacientes com idade superior a 10 anos, onde 65,2% dos pacientes eram do sexo feminino, contra 51% no grupo com idade igual ou inferior a 10 anos. No nosso estudo também observamos uma maior proporção de pacientes do sexo feminino nos maiores de 10 anos (61,9% contra 53,1% nos pacientes com 10 anos ou menos), entretanto nem a diferença entre as médias das idades nos dois sexos, nem este aumento no predomínio do sexo feminino

acima dos 10 anos foram estatisticamente significantes. Apesar de desconhecermos dados estatisticamente significativos do aumento de incidência de C.S. no sexo feminino em maiores dos 10 anos, evidências experimentais sugerem uma relação entre maiores níveis de hormônios sexuais femininos e movimentos coreicos. Em modelos animais de corêia induzida por agonistas dopaminérgicos a ooforectomia reduz a intensidade do movimento estereotipado análogo à corêia humana, e a administração de progesterona ou valerato de estradiol restaura a intensidade do mesmo a um nível prè-ooforectomia (17,18). Anticoncepcionais orais são uma causa conhecida de corêia (18).

Os sinais ou sintomas neurológicos mais frequentemente encontrados em nossos pacientes foram os movimentos coreicos (100%), a hipotonia (67,9%) e transtornos da fala (67,9%). Em outros estudos a totalidade dos pacientes apresentou movimentos coreicos (7,9,17), a frequência de hipotonia variou de 77,9% (9) a 83% (7) e os transtornos da fala surgiram em 38,7% (17) e 66% (7) dos pacientes. A labilidade emocional, que juntamente com os movimentos involuntários e a diminuição do tônus muscular compõem a tríade da C.S., esteve presente em 56,6% dos pacientes por nós estudados. A frequência da labilidade emocional na literatura varia de 10% (incluída no quadro de encefalopatia) (17) a 85% (7) dos pacientes. Como o nosso trabalho é baseado na análise retrospectiva dos casos

devemos ressaltar a possibilidade de subregistro dos dados acima citados, expressos na Tabela 2. A hipotonia pode dominar o quadro, causando a corêia mole ou parálítica, que ocorreu em 2 dos 53 casos. Esta infrequente manifestação também foi observada em 1 dos 30 casos estudados por COMPEN E NUNOVERO (7).

O predomínio da forma generalizada, 92,5% dos casos, excedeu os dados encontrados em outros estudos, onde esta corresponde a 67% a 81% dos casos (2,7,9,16,17), talvez por termos diferenciado as corêias generalizadas francamente assimétricas das hemicorêias.

Dentre as formas de apresentação da Febre Reumática com manifestação coreica a mais frequente foi a corêia pura com 67,9% dos casos. Este predomínio da corêia pura é encontrado em outros trabalhos, onde aproximadamente 65% dos pacientes (7,20), não apresentaram outras manifestações maiores de Jones (1) antes ou durante o episódio coreico. COMPEN E NUNOVERO (7) e OBERNDORFER E COL (20) observaram que em cerca de 30% dos casos a corêia estava associada à cardiopatia reumática, em 47% à artrite reumática e em 3% à cardiopatia e artrite reumática até o primeiro episódio de C.S.. Na presente série 15,1% dos pacientes apresentaram corêia e cardiopatia, 11,3% corêia e artrite e 3,8% dos pacientes corêia, cardiopatia e artrite.

Apenas 2 pacientes (3,8%) mostraram nódulos subcutâneos simultaneamente aos movimentos anormais, sempre



associados à cardiopatia reumática e em um caso o paciente já havia apresentado artrite considerada reumática. Os nódulos subcutâneos são raramente associados a C.S. (13), tendo sido encontrados apenas 2 casos nos 39 estudados por DORNAUS E COL (10) e 1 nos 56 de MILAD E COL (16).

Provavelmente em virtude das características das manifestações, durante o primeiro episódio, em todos os 10 pacientes com artrite reumática associada esta foi um dado referido pelo paciente na história mórbida pregressa e em 10 dos 11 pacientes com cardiopatia reumática associada esta foi um achado do exame físico da internação.

Dos 53 pacientes 19 (35,8%) apresentavam alterações à ausculta cardíaca, 11 (20,8%) por cardiopatias reumáticas (e destes apenas 8 por cardite em atividade) e 8 sopros funcionais. Assim, corêia associada a alterações na ausculta cardíaca não significa sempre corêia associada a cardiopatia reumática.

A cardiopatia reumática mais frequentemente observada foi a Insuficiência Mitral presente em todos os pacientes com acometimento cardíaco associado a C.S., acompanhada de pericardite em 1 caso.

Dentre as manifestações menores dos Critérios Modificados de Jones para o Diagnóstico de Febre Reumática (1) estão as reações da fase aguda onde se inclui a proteína-C-reativa e a mucoproteína. Em outros estudos a proteína-C-reativa foi considerada positiva em 25% (13) a

69% (7) dos casos e as mucoproteínas aumentadas em 31,2% (13) a 64% (7) dos casos. Na amostra por nós estudada a proteína-C-reativa foi considerada positiva em 12,8% dos casos e as mucoproteínas elevadas em 22,7% dos casos. Em virtude dos baixos índices de positividade por nós encontrados cremos que a sua dosagem talvez não esteja indicada nos casos de corêia pura.

Um importante dado no diagnóstico de Febre Reumática é a evidência de uma infecção estreptocócica prévia através da história de escarlatina, cultura de orofaringe positiva para estreptococo do Grupo A ou do aumento nos títulos de ASL-O ou outros anticorpos anti-estreptococo (1). Este dado é tão importante que, com exceção dos casos onde o intervalo entre a infecção estreptocócica e a detecção da doença é maior como na Corêia de Sydenham e em alguns casos de cardiopatia reumática, na sua falta o diagnóstico de Febre Reumática deve ser feito com relutância (1). Considera-se como significativo títulos de ASL-O de no mínimo 333 U Todd em crianças maiores de 5 anos, ou um aumento bem documentado de pelo menos duas diluições (1). Outros trabalhos mostram uma positividade de ASL-O em relação a C.S. que varia de 60,5% (9) a 90% (7). Em nosso estudo 41,9% dos pacientes apresentaram títulos significativos de ASL-O. BERRIOS E COL. (12) acompanhando 31 crianças com história prévia de C.S., com dosagens regulares de ASL-O e outros antígenos anti-estreptocócicos,

fazendo uso de profilaxia secundária com Penicilina Benzatina, conseguiu documentar aumentos significativos de ASL-O antes de 5 de 17 recidivas, mas só em um dos casos o pico de ASL-O alcançou 333 U Todd. Assim, apesar de menos da metade dos pacientes apresentarem níveis significativos de ASL-O, frente a importância da informação, cremos que a sua dosagem deva ser procedida em todos os pacientes com C.S., com a ressalva que o uso de profilaxia secundária talvez possa influir no resultado do exame, determinando títulos baixos (3).

O haloperidol, sintomático inicialmente empregado em todos os casos, em conjunto com outras medidas como o repouso em quarto escuro e a profilaxia secundária com benzilpenicilina, alcançou, em doses gradativas de acordo com a resposta clínica, o máximo de 5 mg por dia, dividido em duas tomadas, com uma média máxima diária de 2,4 mg. Apenas 6,1% dos pacientes exibiram reações extrapiramidais secundárias ao seu emprego, resultado semelhante aos 7,7% de DORNAUS E COL. (10), e, por ocasião da alta, a maioria dos pacientes apresentava-se assintomático ou com leves movimentos involuntários. Assim, embora não seja objetivo deste trabalho um estudo maior dos resultados da terapêutica, podemos dizer que o haloperidol foi eficaz na grande maioria dos casos, visto que a remissão espontânea dos movimentos coreicos leva normalmente de semanas a meses com média de 3 meses (10), o que excede em muito o nosso



tempo médio de internação de  $10,3 \pm 4,2$  dias. A referida droga foi mantida, após a alta, por 2 a 4 meses.

Em 3 pacientes, em virtude da resposta ao haloperidol ter sido insuficiente, foi utilizado o ácido valpróico, medicamento que vem sendo utilizado como sintomático na C.S. (8), com bons resultados. Entretanto, os raros mas potencialmente graves efeitos colaterais desta droga, além de seu elevado custo, fazem com que o ácido valpróico, em nossa opinião, não seja o sintomático de primeira escolha na C.S..

O índice de recorrência de episódios coreicos varia dependendo do tempo de acompanhamento. Assim, trabalhos onde a duração do seguimento não é bem estabelecida mostram cerca de 20% de recorrências (16,17) e um trabalho onde a média de acompanhamento é de 29 anos o índice de recorrência chega a 70% (2). Neste estudo, onde o acompanhamento médio foi de  $3,5 \pm 1,9$  anos o índice de recorrências foi de 40,7%. Há a possibilidade deste índice se encontrar artificialmente elevado, uma vez que, talvez os pacientes que sofreram recidivas tenham procurado os serviços para acompanhamento em maior proporção que os assintomáticos. O índice de abandono geral ao seguimento foi de 28,3%. O intervalo médio entre os episódios por nós encontrados, de 18 meses, foi ligeiramente maior que o encontrado por BERRIOS E COL (3), 11,7 meses.. Não encontramos diferença significativa entre os índices de



recorrências nos dois sexos, nem entre aquelas que informaram ter seguido corretamente ou não a profilaxia secundária com penicilina benzatina. Como não houve controle rígido na administração de profilaxia secundária não podemos concluir sobre a sua ineficácia na prevenção de novos episódios de C.S..

Em 1951, BLAND E JONES (5) divulgaram o conceito do caráter benigno da corêia, em um trabalho de acompanhamento de 20 anos de 1000 pacientes com febre reumática, onde a mortalidade dos pacientes com corêia no início do estudo foi de 12%, contra cerca de 80% nos pacientes que apresentavam cardiomegalia ou insuficiência cardíaca congestiva, 63% nos com pericardite, 43% nos com nódulos subcutâneos e 27% dos que apresentaram artrite durante o primeiro episódio. Em 1965, ARON E COL (2), com um trabalho de acompanhamento mínimo de 22 anos de 50 casos de Corêia de Sydenham sem cardiopatia inicialmente associada, observaram o desenvolvimento de sinais de cardiopatia reumática em um terço dos pacientes, indicando que os movimentos anormais, a longo prazo, na verdade se acompanham de um prognóstico pior. Em um estudo controlado de 1976 (4), onde foram seguidos 25 pacientes com corêia pura por um período médio de 17 anos, identificou-se um subgrupo que desenvolveu problemas de comportamento, mostrando que mesmo a corêia não complicada pode deixar alguns pacientes com déficits neurológicos mínimos. Cerca

de 8,7% dos pacientes inicialmente sem cardiopatia seguidos em nosso estudo, desenvolveram sequelas de cardite reumática não identificada no primeiro episódio de C.S., com um paciente inclusive apresentando como complicação endocardite bacteriana, demonstrando que o prognóstico dos pacientes com Coréia de Sydenham depende principalmente da associação ou não com a cardiopatia reumática. Assim, no total, cerca de um terço dos pacientes acompanhados sofreram de cardiopatia reumática em algum momento da doença.

Entretanto, segundo um editorial de FEINSTEIN de 1986 (11), se no primeiro episódio de febre reumática o paciente não desenvolve cardite, não o fará subsequentemente, mesmo que apresente recidiva da doença. Uma possível explicação para o aparente surgimento de cardiopatia reumática após o primeiro episódio de coréia encontrado por nós e por outros autores (2,15,16), segundo o próprio FEINSTEIN e STERN em um artigo de 1967 (apud 15), é que, sendo a coréia uma manifestação tardia da febre reumática, a cardite pode ter ocorrido antes do distúrbio do movimento e quando deste os sinais de acometimento cardíaco terem desaparecido. WILLIAM OSLER (apud 2) em 1894 já dizia que o portador de coréia pode "ter uma endocardite não manifestada nem mesmo por um sopro, que todavia assentou as fundações de futuros problemas cardíacos".

## ABSTRACT

Data related to all patients with first attacks of Sydenham's Chorea admitted to the University Hospital and Joana de Gusmão Children's Hospital, both in Florianópolis, Brazil, between 1980 e 1987 were analyzed. The average of new cases each year was 6.6. The mean age was  $9.62 \pm 3.16$  years, with a female:male ratio of 1.3:1. All patients presented with involuntary movements and the neurologic manifestations most often observed were muscular hypotonia (67.9%), speech impairment (67.9%) and emotional lability (56.6%). Only 7.5% of the patients presented with hemichorea. Pure chorea predominated (67.9%). All patients with rheumatic heart disease associated with the first attack (11 cases) had mitral regurgitation. Thirty-two patients were followed during at least one year, with a mean follow-up interval of  $3.5 \pm 1.9$  years. At the end of the follow-up interval the recurrence rate was 40.7%, one third of the patients had rheumatic heart disease and one quarter had rheumatic arthritis in any time. 8.7% of the patients initially without rheumatic heart disease have further "developed" it.

## REFERENCIAS

01. AMERICAN HEART ASSOCIATION, Inc.. - Jones criteria (revised) for guidance in the diagnosis of rheumatic fever. Circulation 69:204A-208A, 1984.
02. ARON, A.M.; FREEMAN, J.M. e CARTER, S.. - The natural history of Sydenham's chorea; review of the literature and long term evaluation with emphasis on cardiac sequelae. Am. J. Med. 28:83-95, 1965.
03. BERRIOS, X.; QUESNEY, F.; MORALES, A.; BLAZQUEZ, J. e BISNO, A.L.. - Are all recurrences of "pure" Sydenham chorea true recurrences of acute rheumatic fever? J. Pediatr. 107:867-872, 1985.
04. BIRD, M.T.; PALKES, H. e PRENSKY, A.L.. - A follow-up study of Sydenham's chorea. Neurology 26:601-606, 1976.
05. BLAND, E.F. e JONES, T.D. - Rheumatic fever and rheumatic heart disease; a twenty year report on 1000 patients followed since childhood. Circulation 6:836-843, 1951.
06. BLOCQ, P.. - Chorées. In: CHARCOT, BOUCHARD and BRISSAUT, eds.. - Traité de Médecine. Vol. 6, Maladies du Système Nerveux. Paris, Masson, 1894. p. 1207-1268.



07. COMPEN DE LANDERAS, E. e NUNOVERO, H.. - Corea de Sydenham: estudio clínico de 30 casos. Bol. Med. Hosp. Infant. Mex. 39:439-443, 1982.
08. DHANARAJ, M.; RADHAKRISHNAN, A.R.; SRINIVAS, K. e SAYEED, Z.A.. - Sodium valproate in Sydenham's chorea. Neurology 35:114-115, 1985.
09. DIAMENT, A.J. - Coréias infecciosas. In: LEFEVRE, A.B. e DIAMENT, A.J., eds.. - Neurologia Infantil: Semiologia + Clínica + Tratamento. São Paulo, Sarvier, 1980. p. 617-622.
10. DORNAUS, C.; JACOB, C.; KISS, M.H. e OSELKA, G.W.. - Tratamento da coréia de Sydenham com haloperidol. Rev. Paul. Med. 102:81-83, 1984.
11. FEINSTEIN, A.R.. - On blind men, elephants, spectrums, and controversies: lessons from rheumatic fever revisited. J. Chron. Dis. 39:337-342, 1986.
12. GIBB, W.R.G.; LEES, A.J. e SCADDING, J.W. - Persistent rheumatic chorea. Neurology 35:101-102, 1985.
13. GOLDENBERG, J.; ATRA, E.; NASPITZ, C.K. ; SOLE, D. e JARCEW JUNIOR, N.. - Coréia de Sydenham: estudo de 16 casos. Rev. Bras. Reumat. 23:163-166, 1983.

14. JONES, T.D. - The diagnosis of rheumatic fever. J.A.M.A. 126:481-484, 1944.
15. MAJEED, H.A.; YOUSOF, A.M.; KHUFFASH, F.A.; YUSUF, A.R.; FARWANA, S. e KHAN, N.. - The natural history of acute rheumatic fever in Kuwait: a prospective six year follow-up report. J. Chron. Dis. 39:361-369, 1986.
16. MILAD, M.; VASCOPE, X. e CABALLERO, E.. - Corea de Sydenham; Seguimiento de 56 casos en un periodo de nueve anos. Rev. Chil. Pediatría 52:25-31, 1981.
17. NAUSIEDA, P.A.; GROSSMAN, B.J.; KOLLER, W.C.; WEINER, W.J. e KLAWANS, H.L.. - Sydenham chorea:an update. Neurology 30:331-334, 1980.
18. NAUSIEDA, P.A.; KOLLER, W.C.; WEINER, W.J. e KLAWANS, H.L.. - Chorea induced by oral contraceptives. Neurology 29:1605-1609, 1979.
19. ORBERNDORFER, L. e MEJIA-VARGAS, W.. - Corea de Sydenham; forma de la fiebre reumatica; estudio clinico-estadistico de 260 casos. Ant. med., Medellin, 32:9-17, 1983.
20. ORBERNDORFER, L.; MEJIA-VARGAS, W.. e MARTINEZ-UREA, H.. - Evolución de 709 niños con fiebre reumática. Bol. Med. Hosp. Infant. Mex. 40:624-631, 1983.

21. ZABRISKIE, J.B.. Rheumatic fever: the interplay between  
host, genetics, and microbe. Circulation  
71:1077-1086, 1985.

**TCC**  
**UFSC**  
**PE**  
**0296**

Ex.1

**N.Cham. TCC UFSC PE 0296**

**Autor: Corrêa Neto, Ylmar**

**Título: Coréia de Sydenham : estudo cli**



972813946

Ac. 253918

Ex.1 UFSC BSCCSM